Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. H. Mau

Zur Problematik der operativen Behandlung der Osteogenesis imperfecta

INAUGURAL — DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard - Karls - Universität
Tübingen

vorgelegt von
KARL - PETER HOBRÄCK
aus Schwelm

1983

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547616_0006

Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. H. Mau

Zur Problematik der operativen Behandlung der Osteogenesis imperfecta

INAUGURAL — DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard - Karls - Universität
Tübingen

vorgelegt von
KARL - PETER HOBRÄCK
aus Schwelm

1983

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan:	Professor Dr. W. Frommhold
1. Berichterstatter:	Professor Dr. H. Mau
2. Berichterstatter:	Professor Dr. S. Weller

---

gedruckt bei H.- J. Köhler · Reprografischer Betrieb · Tübingen

In Dankbarkeit meinen Eltern und meiner
Ehefrau gewidmet.

Gliederung

			Seite
I.		Einleitung	1
II.		Allgemeine Vorbemerkungen	2-8
	a)	Geschichte	2
	b)	Ätiologie	4
	c)	Biochemie	4
	d)	Genetische Einteilung	5
	e)	Klin. Einteilung	6
III.		Therapie in der Literatur	9-12
	a)	Medikamente	9
	b)	Konservativ	10
	c)	Operativ	11
IV.		Krankengut	12-43
	a)	Statistik	12
	b)	Röntgenergebnisse	22
	c)	Kasuistik	25
V.		Diskussion	44
VI.		Zusammenfassung	50
		Literatur	

I. Einleitung

Seit das Krankheitsbild der Osteogenesis imperfecta erkannt wurde, sind wichtige Erkenntnisse gefunden und die sich daraus ergebenden Therapiepläne durchgeführt worden.

Hypothetische Überlegungen und deren klinische Anwendung führten zu enthusiastischen Schilderungen über erfolgreich angewandte Therapieschemata, teils wich ein auf guten Frühergebnissen beruhender Optimismus einer tiefen Niedergeschlagenheit, wenn sich wieder einmal zeigte, daß der Anfangserfolg trügerisch war.
Das Ziel dieser Arbeit soll es sein, anhand von Krankengeschichten und -unterlagen über einen Beobachtungszeitraum von ca. 15 Jahren, sowie 4 Nachuntersuchungen sich kritisch mit den an der Orthopädischen Universitätsklinik Tübingen durchgeführten Behandlungen auseinanderzusetzen und eine Therapieempfehlung für das Krankheitsbild der Osteogenesis imperfecta zu versuchen.

II. Allgemeine Vorbemerkungen

a) Geschichte:

Die Osteogenesis ist keine bloß zeitbedingte Krankheit, sondern sie begleitet die Geschichte der Menschen seit Jahrhunderten bzw. Jahrtausenden. Bei einer ägyptischen Mumie der 21. Dynastie (ca. 1000 v.Chr.) konnte 1967 an Hand von Skelettanomalien eine Osteogenesis imperfecta diagnostiziert werden (GRAY, P.H.K.). Als erster historisch erwähnenswerter Fall gilt der Bericht über König Ivar Ragnason (+866) mit Beinamen "Beinlausi", was wohl soviel wie der Knochenlose heißt. Er soll dort Knochen gehabt haben, wo Knorpel hingehörten.

Da die Geschichte keine öde Wiederholung von Alltäglichem ist, sondern im Prinzip nur Neues, Besonderes auffädelt, kann man unterstellen, daß die erwähnten Fälle keine Einzelerscheinungen waren und nur als Phänomene an Königen erwähnenswert schienen. Dies gilt auch für die Zeit vom Mittelalter bis ins 18. Jahrhundert, in der wegen der schweren Zeitbedrängnisse mit ihren hohen Sterblichkeitsziffern und der an sich geringen Lebenserwartung Osteogenesis imperfecta-Kranke ohnehin kaum eine Lebenschance besaßen, um ins Blickfeld medizinischen Interesses zu geraten.

Die wissenschaftlich perspektivierte Geschichte der Osteogenesis imperfecta beginnt mit der Veränderung der geistigen Landschaft durch die Aufklärung. Der Schwede EKMANN meint 1788 in seiner Dissertation an Hand von Beobachtungen von Osteogenesis imperfecta-Fällen in ein und derselben Familie über 4 Generationen, daß es sich um eine hereditäre Krankheit mit dominantem Ergang handelt. Er legt damit den Grundstein zu einem auch heute noch, wenn auch differenzierteren, anerkannten Tatbestand. Ebenso grundlegend sind die Untersuchungsergebnisse des Straßburger Pathologen LOBSTEIN (1777-1838) über die Erwachsenenform (Osteopsathyrosis Lobstein) und des Gynäkologen VROLIC

(1801-1863) bei der Neugeborenenform (Osteogenesis imperfecta congenita Vrolic). Daß die Osteogenesis imperfecta nicht nur das gesamte Skelett, sondern auch andere Organe ergreift, wird von AXMANN 1833 an Hand von Eigenbeobachtungen berichtet. Er selbst und zwei seiner Brüder waren schwächlicher Konstitution, hatten hypermobile Gelenke, eine entsprechende ligamentäre Schwäche, blaue Skleren und eine erhöhte Knochenbrüchigkeit. 1896 wiesen SPURWAY und mit einer ausführlicheren Darlegung auch EDDOWES auf die Assoziation mit blauen Skleren hin. ADDAIR-DIGHTON beschrieb 1912 die Taubheit bei Osteogenesis imperfecta.

SCHMIDT wies durch histologische Untersuchungen nach, daß zwischen der Osteopsathyrosis Lobsteins und der Osteogenesis imperfecta congenita Vrolics starke Ähnlichkeiten bestanden, und LOOSER konnte 1906 sogar den Beweis der Gleichheit erbringen.

Während EDDOWES den Krankheitskomplex der Osteogenesis als Hypoplasia mesenchymales bezeichnet, vertritt BAUER eine generalisierte mesenchymale Unordnung aller Stützgewebe als Grundursache und erklärt Störungen an Haut-, Knorpel- und Zahngewebe, sowie an den Blutgefäßen als Teile dieser Krankheit.

Auf LOOSER's Basiswerk gestützt, erweiterten BAUER und später KNAGGS diese Einsicht dahingehend, daß die Knochenveränderungen der Osteogenesis imperfecta ursächlich auf eine gestörte Osteoblastenfunktion zurückzuführen seien, die selbst wiederum aus unreifen und irregulären Strukturen abnormen Kollagens resultierten.

Parallel zu diesen Untersuchungen, die das Krankheitsbild und seine genetische und diagnostische Problematik immer deutlicher von verschiedenen Standpunkten und unter verschiedenen Perspektiven herausarbeiteten, werden auch die therapeutischen Methoden ständig verbessert. Viele Beiträge auf diesem Gebiet melden Erfolge, aber sie berichten selten über Negativa. Dabei ist es für die osteosynthetische Erfahrung ebenso notwendig "die geradezu klassischen immer wieder auf-

tretenden Fehlschläge ebenso klar herauszustellen" (H. MAU).

b) Ätiologie:

Als ursächliche Faktoren für die Entstehung einer Osteogenesis wurden intrauterine Schädigung, Intoxikationen, A-Vitaminose, Erbkrankheiten mit Chromosomenanomalie, sowie eine erbbedingte allgemeine Mesenchymstörung, um nur einige zu nennen, angenommen.

BAUER wies 1920 nach, daß bei der Osteogenesis imperfecta die Störung nicht nur in der Knochenbildung liegt, sondern daß eine allgemeine Störung aller vom Mesenchym abstammenden Gewebe, also eine Systemerkrankung im engeren Sinne vorliegt.

Der Knochen zeigt abnorme Biegbar- und Brüchigkeit, Sehnen und Bänder sind überstreckbar in den Gelenken und geben dies häufig in der Neigung zu Luxation und Subluxation zu erkennen. Die Gefäße sind oft durchlässig und neigen zu vorzeitiger Arteriosklerose. Die Haut scheint durchscheinend dünn und früh atrophisch zu sein.

Ob eine endokrine Komponente für die Osteogenesis imperfecta bedeutsam ist, ist weitgehend ungeklärt. Dafür sprechen könnte die Abnahme der Frakturhäufigkeit ab der Pubertät, die jedoch auch mit einer Enzymmangelstörung beim Aufbau von Kollagenmolekülen, etwa vergleichbar mit dem Neugeborenenikterus bei noch ungenügendem Vorhandensein der Glucuronyltransferase, erklärt werden könnte.

c) Biochemie:

In den letzten Jahren wurden sieben verschiedene Kollagen-Alpha-Ketten bei höheren Lebewesen identifiziert. Am meisten bekannt sind die fibrillären interstitiellen Kollagene (Typ I, II und III), die die Masse extrazellulären Aufbaus des Bindesgewebes, der Haut, der Knochen, der Sehnen, des Ligaments und des

Knorpels bilden, wobei der Kollagen Typ I etwa 90 % als Hauptstrukturelement bildet und somit der vermutlich wichtigste für die Osteogenesis imperfecta ist.
"Bei der Osteogenesis imperfecta ist die Synthese der a_1-1-Kette gestört, so daß der für die Knochenbildung notwendige Kollagentyp I fehlt. Die Folge ist, daß die Knorpelbildung in der Epiphysenfuge (die Kollagentyp II enthält) und auch das Längenwachstum des Knochens zunächst normal verlaufen, die Metaphyse jedoch lediglich calcifizierten Knorpel, aber keinen regelrechten Knochen oder normales Osteoid enthält. Der calcifizierte Knorpel weist unzureichende mechanische Festigkeit auf und neigt zu Frakturen, die die Symptome des Krankheitsbildes bestimmen." (BUDDEKE, Lehrbuch der Pathobiochemie).

d) Genetische Einteilung:

Die genetische Einteilung der Osteogenesis imperfecta ist wissenschaftlich und erbbiologisch lediglich von beratendem Interesse; für die klinische Behandlung der Erkrankung bleibt sie jedoch unbedeutend.
Sie unterscheidet vier Haupttypen, die wiederum in sich eine Unterteilung erfahren (D. SILENCE):

Typ I: Der Osteogenesis imperfecta Typ I ist autosomal dominant vererbbar und weist an charakteristischen Merkmalen eine Osteoporose auf, die zu abnormer Knochenbrüchigkeit führt, ferner leichte blaue Skleren während des ganzen Lebens und eine präsenile Schwerhörigkeit ab dem 20. Lebensjahr oder eine diesbezügliche Familienanamnese. Eine Unterteilung erfährt dieser Typ durch die Affektion auch der Zahnbildung, wobei

Typ I A normale Zahnentwicklung zeigt und

Typ I B eine Dentinogenesis imperfecta vorzuweisen hat.

Typ II: Die Osteogenesis imperfecta Typ II ist eine autosomal rezessive Erkrankung, die sich in extrem hoher Knochenbrüchigkeit manifestiert und schon intrauterin oder im Frühkindesalter zum Tode führt.

Typ III: Der Osteogenesis imperfecta Typ III zeigt ebenfalls eine selten vorkommende autosomal rezessive Vererbbarkeit, in der beide, congenitale und frühkindliche Erscheinungsformen beschrieben sind, die eine hohe Sterblichkeitsrate beinhalten.

Typ IV: Der Osteogenesis imperfecta Typ IV wird durch autosomal dominanten Erbgang weitergegeben. Eine Unterscheidung zwischen Typ I und III und IV kann unmöglich werden. Definiert ist dieser Typ durch normale Skleren und geringen Hörverlust bei hoher Knochenbrüchigkeit und Zwergwuchs. Er erfährt ebenso wie Typ I eine Unterteilung in Typ IV A und IV B je nachdem, ob eine Zahnentwicklungsstörung vorliegt.

e) Klinische Einteilung:

Die unterschiedlich starke Ausbildung der Symptome hat zu verschiedenen Einteilungsschemata Anlaß gegeben.

Die gebräuchlichste, wenn auch vielleicht gröbste Einteilung kennt, je nach Verlaufsform, drei Typen.

1. Die Osteogenesis imperfecta congenita letalis (Typ Vrolic).
   Bei diesen Kindern gleicht nach SCHINZ, BAENSCH und FRIEDL der Kopf einer "faulen Apfelsine, an der noch einige Eierschalen kleben".

Das häutige Gebilde legt sich fest an die fühlbaren Hirnwindungen, so daß häufig als Folge des geringen Widerstandes ein Hydrocephalus besteht. Frontalhöcker, Nase und Kinn treten spitz hervor und geben den Neugeborenen untereinander eine so frappierende Ähnlichkeit, als wären sie Geschwister. Es besteht eine ausgesprochene Mikromelie, "dicke Knochen", die Wirbelsäule zeigt häufig Fischwirbelbildung und eine skoliotische Fehlhaltung. Exzessive Hypermobilität der Gelenke, inguinale, umbilicale und Zwerchfellhernien, Darmstrangulationen und Invaginationen werden als Folge der Bindegewebsschwäche häufig beobachtet.

Diese Kinder erreichen kaum das 10. Lebensjahr, da sie aufgrund von Infekten des Respirationstraktes, die auf einer respiratorischen Insuffizienz infolge einer inadäquaten Stabilität des Rippenkorsettes basieren und ad exitum kommen.

2. Die Osteogenesis imperfecta tarda (Typ Lobstein).

Bei der Tardaform kommen die Kinder normal auf die Welt. Die ersten Frakturen treten je nach Schweregrad bei den ersten Geh-oder Stehversuchen auf, so daß die Kinder das Laufen gar nicht erst lernen können. Die Beschaffenheit des Skelettes ist spröde, die Knochen brechen meist im Bereich der Diaphysenmitte, die Deformierungen nehmen eine typische Gestalt an, wie z.B. Coxa vara et femora vara et antecurvata, Crura vara et antecurvata. Daraus resultiert häufig, bedingt durch zahllose Frakturen und Verbiegungen, eine Kurzgliedrigkeit der Knochen, die zum Kleinwuchs führt. Das Becken zeigt häufig Kartenherzform, eine tiefe Pfanne, die Wirbelsäule weist

Deformierungen im Sinne von Skoliosen, Lordosen oder Kyphosen auf. Die Hypermobilität der Gelenke gibt zu häufigen Luxationen Anlaß und ist neben der Fehlstellung der Knochen vielleicht auch für das unsichere Gangbild verantwortlich. Klump- und Plattfüße runden das Bild dieser Osteogenesis imperfecta ab.

3. Die Trias der fragilitas ossium hereditaria.
Bei diesem Symptomemkomplex haben wir es prinzipiell mit denselben Manifestationen- und Erscheinungsformen, wie unter 2 beschrieben, zu tun, nur, daß hier zusätzlich das Auftreten von blauen Skleren und Schwerhörigkeit fest mit dem klinischen Erscheinungsbild verkoppelt ist. Diese Symptome können allerdings auch einzeln bei den anderen Typen vorkommen.

Wie schon unter der genetischen Einteilung beschrieben, können auch die Zähne befallen sein. ROBERTS und SCHOUR sahen als Sitz der Störung in den Zähnen das Dentin an und prägten so den Namen Dentinogenesis imperfecta.

III. Therapie

a) Medikamente:

Der Versuch der medikamentösen Behandlung der Erkrankung beeindruckt im Schrifttum mit immer wieder enthusiastischen Berichten unterschiedlichster Anwendung von Medikamenten, die bei näherer Betrachtung dann doch keine deutlichen Erfolge aufweisen können.

So wurde mit viel Hoffnung über die erfolgsversprechende Anwendung von Vitamin D, von Thymus-Extrakten, Östrogenen und Androgenen sowie Corticosteroiden, von Vitamin A und C, von Röntgenstrahlen, Aluminium und Milch von ovarektomierten Ziegen berichtet, wobei gerade die mangelnde Wirksamkeit der Sexualhormone überrascht, zumal doch bekannt ist, daß nach der Pubertät die Frakturhäufigkeit abnimmt.

Bedeutsam waren die Überlegungen von SOLOMON und STEINER, die 1969 Magnesium in die Therapie einführten. Bei in vitro Versuchen hatten sie beobachtet, daß Knochenkollagen von Osteogenesis imperfecta-Kranken als Hemmstoff der Verkalkung wirkt und diese Hemmwirkung des pathologischen Kollagens im Reagenzglas durch Zugabe von Magnesium aufgehoben wurde. Bei der Erprobung am Menschen konnte jedoch keine besondere Beeinflussung der Frakturhäufigkeit gesehen werden.

1972 überlegte sich CASTELLS, ob nicht ein erhöhter Abbau von Knochensubstanz eine Indikation zur Kalzitonin-Behandlung darstellen könnte. Dieses Hormon der Schilddrüse hemmt als Antagonist des Parathormons effektiv die Knochenresorption. 1975 berichtete CASTELLS hoffnunsvoll, daß die Zahl der Knochenbrüche eindrucksvoll zurückgegangen sei. 1976 wurde an der Orthopädischen Universitätsklinik in Bonn bei zwei Kindern, die den verschiedensten Osteogenesis imperfecta-Gruppen angehörten, Lachskalzitonin verabreicht. Es kam unter dieser Applikation

zwar zu einem Rückgang der Frakturhäufigkeit, jedoch zeigten sich immerhin noch 3-4 Frakturen per annum. Ferner hatte man den Eindruck, daß unter dieser Therapie das Wachstum zurückblieb.

Ein weiterer Behandlungsversuch wurde 1970 von WINTERFELD mit Vitamin-C in den Therapieplan für Osteogenesis imperfecta-Kranke aufgenommen, mit der wohl einleuchtendsten Erklärung, daß nämlich die Ascorbinsäure bei der Umwandlung des Prolins in Hydroxyprolin während der Kollagenbildung mitwirken soll.

EYRING 1975, JANI 1977 und 1982 berichten über deutlichen Frakturrückgang bei 8 bzw. 14 Patienten in einem Beobachtungszeitraum von 7 Jahren. Jedoch mußte sich auch hier der Verfasser dahingehend einschränken, daß nicht sicher festgestellt werden konnte, ob die Patienten auch regelmäßig die Vitamin C-Dosis eingenommen und sich nicht auch ohne diese medikamentöse Therapie die Frakturhäufigkeit eingestellt hätte. MÜNZENBERGER berichtet über den Mißerfolg bei Applikation von Vitamin C.

Solange keine sichere medikamentöse Therapie existiert, müssen wir mit unseren geringen Mitteln versuchen, Frakturen zu stellen, Deformierungen vorzubeugen, um den Osteogenesis imperfecta-Geschädigten eine Gehfähigkeit zu beschaffen oder sie zumindest weitgehend gesellschaftlich unabhängig zu machen, um sie so in unsere Gesellschaft integrieren zu können.

b) An konservativen, nicht invasiven Möglichkeiten, stehen geschlossene manuelle Osteoklasien, wie von BLECK (Stanford Hospital) beschrieben, und Beckenbeingipse zur Verfügung. Die frühzeitige Remobilisierung gibt uns mit Stehbrettern, Rollator, Gehstützen, entlastenden Apparaten Mittel zur Hand, mit denen wir eine - wenn auch beschränkte Gehfähigkeit erreichen können. Auch mit Hilfe des Schwunggan-ges können wir eine bestimmte Teilentlastung der betroffenen Extremität erreichen.

Bei ca. 80 bis 90 % aller Osteogenesis imperfecta-Kinder liegt nach ALBRIGHT eine Skoliose vor. Eine Korsettversorgung wie bei den herkömmlichen Skoliosen kommt zur Behandlung der Osteogenesis imperfecta nicht in Frage, weil der Knochen (Rippen) den Druckkräften nicht widerstehen kann. Als einzige konservative Maßnahme bleibt somit die Krankengymnastik und die Muskelkräftigung, wobei letztere natürlich auch wieder zu unerwünschten Effekten an der Wirbelsäule durch unterschiedlichen Muskelzug beiträgt.
Für Rollstuhlpatienten werden weichschaumgepolsterte Sitze benötigt, die Plastikteile sollten hier wie auch bei den Orthesen mit Löchern versehen werden, da Osteogenesis imperfecta-Kinder die Neigung haben, die Temperatur zu retinieren und anwachsende Schweißausbrüche zeigen.

c)

1921 berichtete SPRINGER über den operativen Ausgleich hochgradiger Knochenverbiegungen durch multiple Osteotomien. 1937 lagerte SMITH homologen Knochenspan zur Stabilisierung der langen Röhrenknochen an, die jedoch noch innerhalb eines Jahres, wie CRASSELT 1960 und WILLIAMS 1965 beschrieben, die Struktur des Wirtsknochens annahmen.
1959 wurde von SOFIELD und MILLAR das von SPRINGER beschriebene Verfahren wieder aufgegriffen und die einzelnen, um 180 Grad in ihrer Längsachse gedrehten, vom Periostschlauch befreiten Knochensegmente auf einen inneren Kraftträger aufgespießt. Über ein ähnliches Verfahren berichtet MÜNZENBERGER, wobei er den Nagel so weit in den meist zu engen Markkanal vortreibt, bis dieser steckenbleibt, um dann hier zu osteotomieren. Die Methode des inneren Kraftträgers birgt den Nachteil, daß der Nagel mit zunehmendem Längenwachstum durch einen neuen ersetzt werden muß.

Diese und andere folgenschwere Probleme bei der Nagelung ließ Ende der 60er, Anfang und Mitte der 70er Jahre immer mehr die Neigung aufkommen, die Plattenosteosynthese anzuwenden, wobei der Gedanke an eine korrekte Stellung und Fixation der Fraktur sowie an eine frühzeitige Übungsstabilität des Knochens bestach; doch auch hier traf man - da kein regelrechter Knochen vorhanden - auf wachsende Schwierigkeiten.

Inzwischen hatte die Methode der Nagelung einen besseren Weg gefunden.

Bereits 1963 berichteten BAILEY und DUBOW von der Erfindung eines Teleskopnagels, der bis heute seine weitere Ausreifung und - will man den Autoren glauben - erfolgreiche Anwendung gefunden hat.

Für die Operation mit Teleskopnägeln sind drei Forderungen zu stellen.

1. Die Nägel müssen im 90° Winkel durch die Epiphysen gebracht werden.
2. Das armierte Nagelende darf nicht im Knorpel verankert werden, da es hier leicht zu Druckschäden und damit dem Nagel die Möglichkeit des Mitwachsens genommen wird.
3. Beseitigung der Deformierung durch evtl. Mehrfach-Osteoklasien.

IV. Krankengut

a) Statistik

Die folgenden Ausführungen stützen sich ausschließlich auf das Krankengut der Orthopädischen Universitätsklinik Tübingen. Untersucht bzw. nachgesehen wurden die Krankenunterlagen und Röntgenbilder von 21 an Osteogenesis imperfecta leidenden Patienten. Dabei entfielen auf die Osteogenesis imperfecta congenita 5,

auf die Osteogenesis imperfecta tarda 15. Bei 1 Patienten wurde die Osteogenesis imperfecta lediglich differentialdiagnostisch bei bestehender Lindemann'scher Fischwirbelkrankheit erwähnt. Aus den Krankengeschichten ging hervor, daß von den Osteogenesis imperfecta congenita-Kindern zwei verstorben sind und zwar im Alter von 4 und 7 Jahren.

Zur Nachuntersuchung wurden 19 Patienten angeschrieben. Nur 5 Antworten gingen ein, hierunter auch von dem Patienten mit der Lindemann'schen Fischwirbelkrankheit, die ausgeheilt war und eine normale Wirbelsäulenkonfiguration aufwies. Eine Patientin aus der Tardagruppe war - ohne daß ihr Todesjahr bekannt ist - inzwischen verstorben, nachdem ihr vorher, 1971 im Alter von 62 Jahren wegen einer Coxarthrose bei Protrusio acetabuli eine Hüfttotalprothese links eingesetzt worden war und sie anschließend die Klinik mit befriedigendem Gangbild verlassen hatte.

Die vorliegende statistische Untersuchung beschränkt sich auf Osteogenesis imperfecta-Frakturfälle, deren Daten aufgeschlüsselt wurden nach ihrer diagnostizierten Zugehörigkeit zur Lobstein- oder Vrolicform (Säulendiagramm I), nach der konservativen oder operativen Behandlung, nach der Häufigkeit ihrer Brüche an oberer oder unterer Extremität, nach den angewandten Behandlungstechniken und den altersbedingten Modifikationen. Hier erschien es uns sinnvoll, eine Unterteilung in 3 Gruppen vorzunehmen und zwar von 0-2 Jahren, von 3-16 und von 17-unendlich. Die Grenze des Kindesalter wurde dabei willkürlich bis zum 16. Lebensjahr ausgedehnt, da die Osteogenesis imperfecta-Erkrankten in ihrer körperlichen, nicht geistigen Entwicklung größtenteils retardiert erschienen.

In einem Beobachtungszeitraum von 7-15 Jahren behandelte die Orthopädische Klinik Tübingen 210 Frakturen. Einige davon wurden nur konsiliarisch konservativ in der Kinderklinik betreut - davon entfielen auf die obere Extremität 66, auf die untere Extremität 144. Da bei der oberen Extremität nachweislich nur in 3 Fällen

eine Osteosynthese durchgeführt wurde, ansonsten konservative Behandlungsmethoden im Vordergrund standen, konnte auf eine Unterteilung bei der Rubrik Behandlung zwischen oberer und unterer Extremität verzichtet werden. Ferner wurden bei der Frakturangabe Rippen- und Claviculabeteiligung nicht berücksichtigt.

a) Bei den 5 Patienten vom Typ Vrolic wurden 64 Frakturen festgestellt. 48 wurden durch Gipsruhigstellung und 16 osteosynthetisch behandelt. Pseudarthrosen traten bei 2 Kindern auf, Infekte wurden nicht beobachtet. Von den 64 Frakturen entfielen 51 auf die Altersgruppe zwischen 0 und 2 Jahren. Hier wurden die Frakturen 14mal osteosynthetisch versorgt und zwar mit Plattenosteosynthese (7), Küntschernagel (5), Steinmann- oder Kirschnerdraht (2).
Auf die Altersgruppe zwischen 3 und 16 Jahren entfielen 13 Frakturen, die zweimal osteosynthetisch durch Kirschnerdrähte gestellt werden konnten. Die Altersgruppe von 17 bis unendlich fand definitionsgemäß keine Anwendung.

b) Bei den 15 Patienten vom Typ Lobstein wurden 146 Frakturen diagnostiziert. 93 wurden konservativ durch Gipsruhigstellung und 53 osteosynthetisch versorgt. Pseudarthrosen wurden 14mal und Infekte 2mal gesehen.
Die 146 Frakturen verteilten sich auf die 3 Altersgruppen dergestalt, daß auf die Gruppe von 0 bis 2 Jahre 47 Frakturen entfielen, wobei nur 2 osteosynthetisch mittels Kirschnerdraht gestellt und fixiert wurden. In der Altersgruppe von 3 bis 16 traten 88 Frakturen auf, wobei insgesamt 49 durch Osteosynthese behandelt wurden und zwar 38 mit Plattenosteosynthese, 5 mit Küntschernagel, 5 mit Kirschnerdraht und 1 mit Andresenschrauben. Auf die Altersgruppe von 17 bis unendlich entfielen 11 Frakturen, wobei hier nur 2mal eine Osteosynthese (Platte) notwendig erschien.
Die Auswertung der Statistik ergab bezüglich beider Typen eine Übereinstimmung

mit dem definitionsgemäßen Schweregrad der Erkrankung. So zeigt sich beim Typ der Osteogenesis imperfecta congenita (Typ Vrolic), daß 51 der 64 Frakturen in die Altersgruppe der 0 bis 2 jährigen fallen. Als weiterer Aspekt scheint wichtig, daß sich die Frakturen zwischen oberer (29) und unterer (35) Extremität annähernd im Gleichgewicht befinden. Hinsichtlich der Versorgung überwiegt deutlich die konservative Therapie mit 2/3 gegenüber der operativen mit 1/3. Verwundern kann lediglich die doch relativ noch geringe Zahl der Frakturen, wobei zu beachten ist, daß einige Kinder lediglich konsiliarisch betreut wurden und somit nicht hinreichend in unseren Unterlagen fixiert sind und daß bei anderen Kindern eine Fraktur gar nicht erkannt wurde. Die geringe Zahl der Frakturen im Lebensabschnitt von 3-16 Jahren liegt wohl darin begründet, daß die Kinder die nachfolgenden Lebensabschnitte nicht mehr erreichten oder von einer anderen Klinik, z.B. einer Kinderklinik weiterbetreut wurden.

Waren es bei der Osteogenesis imperfecta congenita "nur" 64 Frakturen, so stehen bei der Osteogenesis imperfecta tarda 146 Frakturen zu Buche. Hierbei kommt es zu einer eindeutigen Verschiebung der Frakturen zu Ungunsten der unteren Extremitäten. Die oberen Extremitäten waren 37mal, die unteren 109mal befallen. Interessant auch hier die Aufteilung in den einzelnen Altersgruppen. Etwa 1/3 der Fälle entfiel auf die Säuglinge und Kleinkinder von 0 bis 2 Jahren, hier traten bei Krabbel- und ersten Stehversuchen nach leichten Stürzen Frakturen auf. Jedoch, und dies hängt von der unterschiedlichen Ausprägung des Befalltypus ab, waren auch schon durch den Geburtsvorgang oder durch Wickeln Frakturen entstanden. In der 2. Altersgruppe zwischen 3 und 16 traten dann die häufigsten Frakturen auf, was sicherlich z.T. auf das noch nicht vorhandene bzw. ungenügend ausgeprägte Vernunftverhalten zurückzuführen ist, zumal sich auch beweisend ausschließen läßt, daß bei den meisten Kindern Frakturpausen von 2-5 Jahren auftraten. Im Schnitt erlitt jedes Kind bei einem Beobachtungszeitraum zwischen 7 und 15 Jahren

etwa 1 Fraktur pro Jahr.

Ab dem 17. Lebensjahr kam es zu einem deutlichen Sistieren der Frakturhäufigkeit, was einmal die Auffassung vom unvernünftigen Verhalten der Kinder unterstützen würde, zum anderen aber auch auf die für die Therapie wichtige Eigentümlichkeit der Krankheit hinweist, daß bei ihr etwa ab Ende der Pubertät eine Stabilitätsphase in der Knochenstruktur auftritt (Säulendiagramm II).

Was die Behandlung in dieser Osteogenesis imperfecta tarda-Gruppe betrifft, so zeigte sich, daß von 53 durchgeführten Osteosynthesen 49 in die Altersgruppe von 3 bis 16 fielen, das sind 92,45 %. Auch hier wie schon bei der Congenitaform fällt auf, daß die konservativen Behandlungsmethoden mit 2/3 Anteilen gegenüber den operativen mit 1/3 überwiegen.

In der Gesamtbetrachtung bringt die Statistik deutlich zum Ausdruck, in welche Altersgruppe die Häufigkeit der Frakturen bei den einzelnen Osteogenesistypen anzusiedeln ist.

TYP VROLIC

(5)

Frakturen	Anzahl	%
Insgesamt	64	100
davon		
unt. Extr.	35	55
ob. Extr.	29	45
Osteosyn.Vers.	16	25
Konservativ	48	75
Pseudarthrosen	2	3
Infekt	0	0

Osteosynthesen	Anzahl	%
Insgesamt	16	100
davon		
unt. Extr.	14	88
ob. Extr.	2	12
Platte	7	44
Nagel	5	31
Kirschner	4	25
Sonstige	0	0

Insgesamt **64** Frakturen
davon

Jahre	Anzahl	%
0- 2	51	80
3-16	13	20
17-x	0	0

Insgesamt **16** Osteosynthesen
davon

Jahre	Anzahl	%
0- 2	14	88
3-16	2	12
17-x	0	0

TYP LOBSTEIN

(16)

Frakturen	Anzahl	%
Insgesamt	146	100
davon		
unt. Extr.	109	75
ob. Extr.	37	25
Osteosyn.Vers.	53	36
Konservativ	93	64
Pseudarthrose	14	10
Infekt	2	1

Osteosynthesen	Anzahl	%
Insgesamt	53	100
davon		
unt. Extr.	42	79
ob. Extr.	11	21
Platte	39	74
Nagel	5	9
Kirschner	7	13
Sonstige	2	4

Insgesamt **146** Frakturen
davon

Jahre	Anzahl	%
0- 2	47	32
3-16	88	60
17-x	11	8

Insgesamt **53** Osteosynthesen
davon

Jahre	Anzahl	%
0- 2	2	4
3-16	49	92
17-x	2	4

TYP

LOBSTEIN

und

VROLIC

(21)

Frakturen	**Anzahl**	**%**
Insgesamt	210	100
davon		
unt. Extr.	144	69
ob. Extr.	66	31
Osteosyn.Vers.	69	33
Konservativ	141	67
Pseudarthrose	16	8
Infekt	2	1

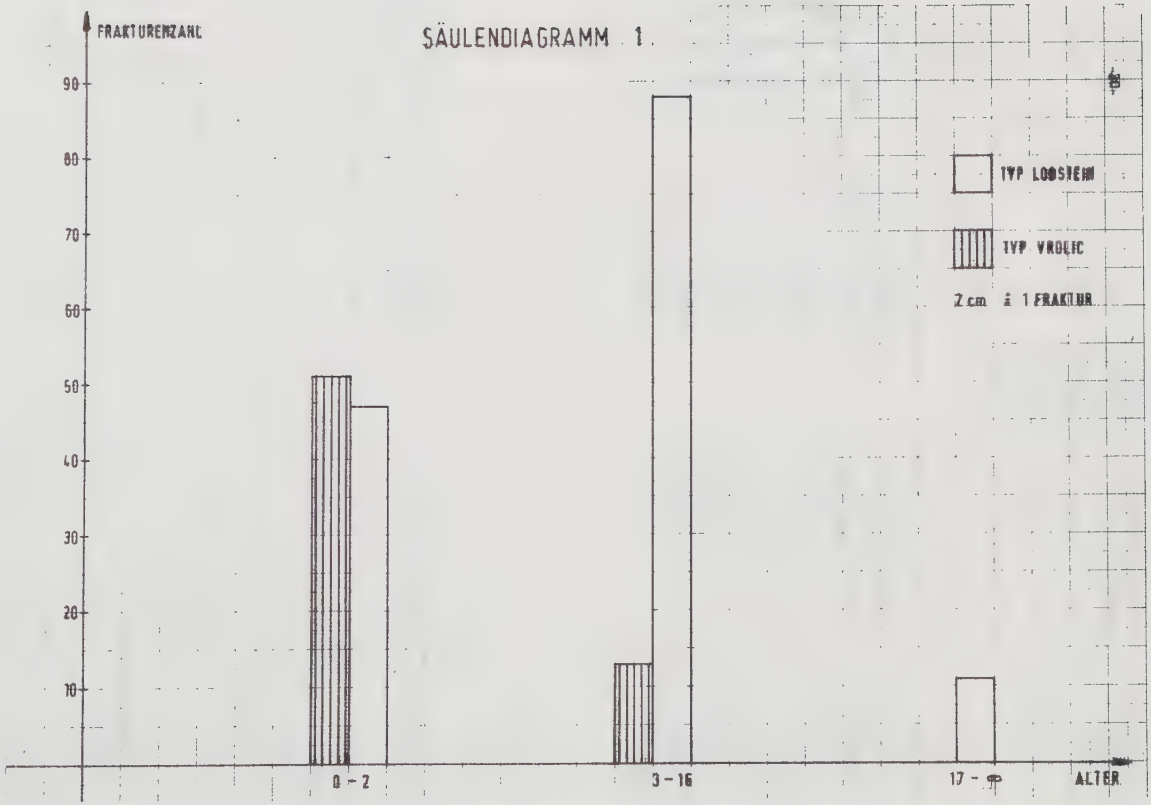
Osteosynthesen	**Anzahl**	**%**
Insgesamt	69	100
davon		
unt. Extr.	56	81
ob. Extr.	13	19
Platte	46	67
Nagel	10	14
Kirschner	11	16
Sonstige	2	3

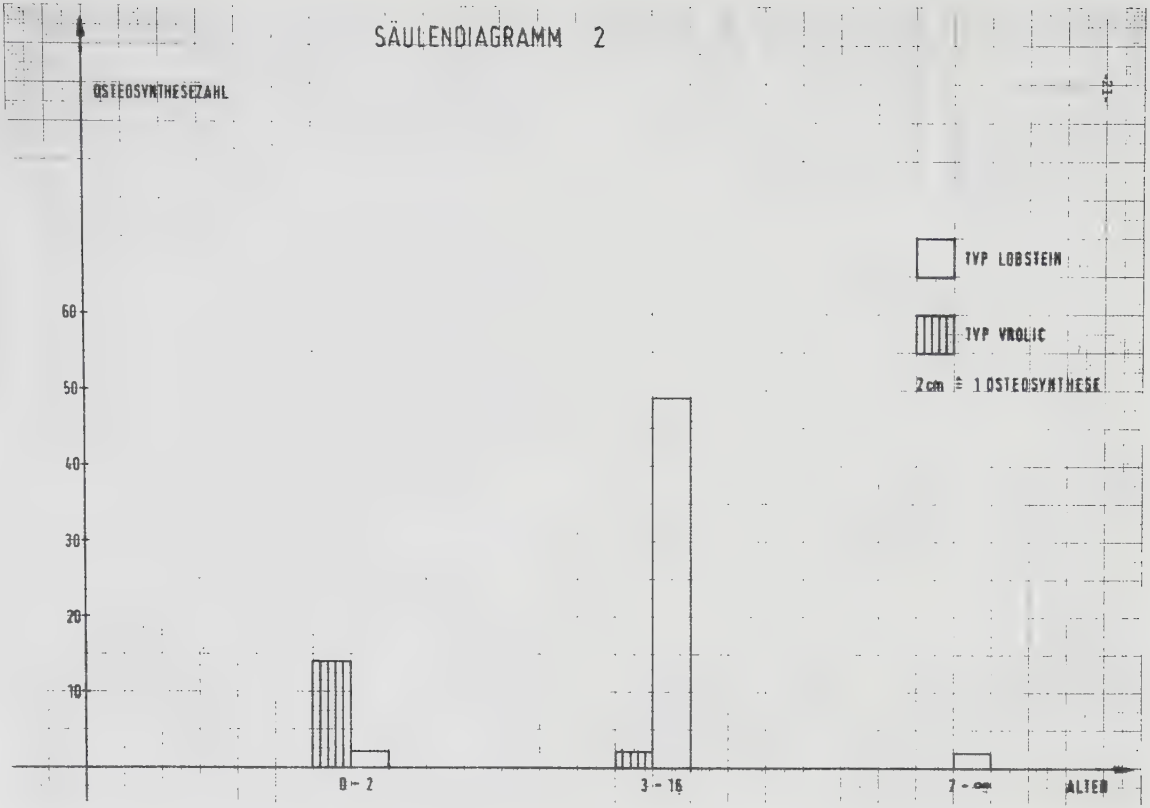
Insgesamt **210** Frakturen
davon

Jahre	**Anzahl**	**%**
0- 2	98	47
3-16	101	48
17-x	11	5

Insgesamt **69** Osteosynthesen
davon

Jahre	**Anzahl**	**%**
0- 2	16	23
3-16	51	74
17-x	2	3


SÄULENDIAGRAMM 1
FRAKTURENZAHL
90
80
70
60
50
40
30
20
10
TYP LOOSTEMM
TYP VROLIC
2 cm ≙ 1 FRAKTUR
0 - 2
3 - 16
17 - ∞
ALTER


SÄULENDIAGRAMM 2
OSTEOSYNTHESEZAHL
60
50
40
30
20
10
TYP LOBSTEIN
TYP VROLIC
2cm ≙ 1 OSTEOSYNTHESE
0 - 2
3 - 16
ALTER

b) Röntgenbefunde:

Wie schon aus der statistischen Aufzählung hervorgeht, wurden die Osteogenesis imperfecta-Patienten mit Platten, Steinmann- und Küntschernägeln sowie Kirschnerdrähten neben den konservativ herkömmlichen Gipsen behandelt.

Bei der Durchsicht der Röntgenbilder zeigte sich, daß hinsichtlich der **Plattenosteosynthese** mannigfaltige Schwierigkeiten auftraten. Es wurde zunächst nur eine kleine Platte - meist handelte es sich wegen mangelnder Größe des Knochens um Drittelrohrplatten -, dann eine lange Platte verwendet, die von Metaphyse zu Metaphyse reichte, und schließlich Platten, die wenigstens eine Epiphyse, und zwar z.B. am Femur die distale, an der Tibia die proximale und distale Epiphyse mit einfaßten. Bei all diesen Plattenosteosynthesen kam es entweder zur Lockerung der Schrauben, was die Regel war, oder zum Plattenbruch aufgrund zunehmender Varisierung, und zwar im Zentrum der Verbiegung des Knochens, wenn die Platte von Metaphyse zu Metaphyse bzw. von Epiphyse zu Epiphyse reichte. War die Platte kurz, so entstand meist am distalen Plattenende als sogenannter Locus minoris resistentiae wegen der hohen Biegebeanspruchung eine Fraktur. Wenn nur eine Metaphyse mitgefaßt wurde, wie am Femur, kam es häufig zu einer Coxa vara und im Biegungszentrum subtrochanter zu einer Fraktur. Durch überlappende Platten wurde versucht, den Biegungskräften genügend Stabilität entgegenzuhalten. Der Schraubenlockerung begegnete man, indem man an der Konkavität, z.B. einen Cialidspan anlagerte, der dann den Schrauben genügend Halt geben sollte. Doch der Span unterlag schon bald Resorptionsvorgängen und war einmal schon nach 4 Monaten aufgebraucht, in den anderen Fällen spätestens jedoch nach 1 Jahr nicht mehr aufzufinden, da er die Gestalt des Wirtsknochens angenommen hatte. Rechtwinklig angebrachte Zusatzplatten, wie in einem Falle an der Ulna, brachten auch nicht die erhoffte Stabilität. Bei den kniegelenksnahen Epiphysen wurde die Platte durch eine Andresenschraube einmal fixiert, doch mit zunehmender Fehl-

stellung wurde die Schraubenmutter an der konkavseitigen Corticalis solange in die Epiphyse hineingezogen, bis schließlich auch die Schraubenmutter an der Konvexität sich auslöste. Auch das Längenwachstum des Knochens zwang unter zunehmender Varisierung zu erneuten Plattenverlängerungen und Korrekturosteotomien.

Bei den Congenitaformen wurden die Schrauben prinzipiell schräg durch die Platte gelegt, um sich an der Gegencorticalis zu verkanten und so wenigstens einen geringen Halt zu haben. Die Plattenbrüche und Refrakturen traten trotz vorübergehender, bestechend guter Stellung der Knochen immer dann auf, wenn das Kind nach meist 6-wöchiger relativer Immobilisation langsam, erst am Stehbrett, dann am Rollator, remobilisiert wurde. Zudem zeigte sich bei den Plattenentfernungen nicht nur röntgenologisch eine sichtbar zunehmende Spongiosierung des Knochens, die weitere Plattenanlagerungen erheblich erschwerte, ja teils unmöglich erscheinen ließ.

Zu den Plattenosteosynthesen war es letztlich gekommen, nachdem sich bei den **Nagelungen** gezeigt hatte, daß der Markraum zu eng war, um wenigstens einen einigermaßen suffizienten intramedullären Kraftträger aufnehmen zu können. Kirschnerdrähte oder dünnere Steinmannägel brachen im Bereich der Hauptverbiegungen wie Strohhalme, waren sie hingegen einigermaßen stabil, so kam es zum Herauswandern des Nagels und in seinem Gefolge aufgrund der Varisierungskräfte und der damit bedingten Fehlstellung der Extremitäten zu Perforationen des Nagels durch die Konvexität des Knochens, respektive am unteren Nagelpol zur Fraktur. Um dieses Wandern einzuschränken, wurden die Nägel zum Teil mittels Draht fixiert, jedoch auch dabei kam es zum Herauswandern. Auch die lateral vom Trochanter eingeschlagenen Nägel, um die Epiphysenfuge nicht zu verletzen, konnten nicht überzeugen, da es doch auch hier zu einem allmählichen Heruntersintern des Schenkelhalses kam. Ein weiterer großer Nachteil entstand in den Wachstumsphasen. Wollte man keine zusätzliche Fraktur in Kauf nehmen, mußte

der Nagel zumindest alle 2 Jahre gegen einen anderen ausgetauscht werden. Die Operationsintervalle konnten nach Mitfixierung der Epiphyse zwar um 1 Jahr hinausgezögert werden, waren aber dennoch viel zu kurz. Um der Varisierung des Schenkelhalses beizukommen, wurden innere Kraftträger in diesen von lateral her eingebracht. Doch auch dann selbst unter dem Schutze einer Teilbelastung konnte eine langsam zunehmende Varisierung des Schenkelhalses, die dann subtrochanter zu einer Ermüdungsfraktur führte, nicht verhindert werden. Wie schon bei den Platten berichtet, so zeigte sich, wenn auch nur in einem Falle, ein hochgradiger Abbau des durch einen Nagel aufgerichteten Knochens unter Deformierung der Knochen wie zu Anfang der operativen Behandlung. Nur, jetzt konnte der Knochen nicht einmal mehr einen dünnen Kirschnerdraht aufnehmen.

Besser als Nägel und Platten waren **minimal osteosynthetische Eingriffe**, wie z.B. die Ruhigstellung der Osteotomie durch gekreuzt eingebrachte Kirschnerdrähte, die nach Konsolidierung der Fraktur wieder entfernt werden konnten. Zusätzlich zu dieser Maßnahme wurden postoperativ überkorrigierende Gipsverbände angelegt.

Als weitere röntgenologische "Nebenbefunde" entwickelte sich bei ca. 90 % aller Osteogenesis imperfecta-Patienten eine rechtskonvexe, zumeist thorakale Skoliose bei weitgehend normaler Wirbelkörperkonfiguration. Vergesellschaftet mit den Skoliosen waren Kyphosen, die sich hauptsächlich in den lumbodorsalen Abschnitten fanden. Ein zweiter Typus der Wirbelkörperaffektion wurde in Form von Platyspondylien und Fischwirbelkörpern angetroffen, meist jedoch bei der schweren Form, der Osteogenesis imperfecta congenita.

Typisch waren auch die varischen Deformierungen im Bereich der Unterarme, die Coxa vara, "Kartenherzbecken" schon im Wachstumsalter, und die im Erwachsenenalter auftretende Protrusio acetabuli.

c) Kasuistik

1. Beobachtung:

B., Reiner, geb. am 22.1.1964.

Keine Familienanamnese.

Nachdem durch die Kinderklinik mehrere postpartale Frakturen konservativ behandelt worden waren, kam das 1 1/2 jährige Kind erstmals im November 1965 in unsere Behandlung. Im Bereich der unteren Extremitäten zeigte sich am rechten Oberschenkel eine kurzbogige Varusverbiegung mit Antekurvation. Am linken Oberschenkel bestand eine Girlandenform, sowie ebenfalls eine Antekurvation. Die Schien-und Wadenbeine beidseits waren gegenüber der Norm verdünnt und wiesen eine dünne Corticalis sowie eine nur wenig schattengebende Markhöhle auf und boten eine deutliche Antekurvation. Die oberen Extremitäten zeigten im Bereich des Radius eine kurzbogige Varusdeformierung desselben mit Abweichung des distalen Anteiles nach radial, die Ulna war unauffällig, aber dünn. Innerhalb von 4 Monaten operierte man das Kind an Ober- und Unterschenkel beidseits. Nach guter Korrekturosteotomie wurde am linken Oberschenkel ein Küntschernagel eingebracht, wobei supracondylär eine kurzbogige Rekurvation bestehen blieb, die wegen der Nähe der Epiphysenfuge und wegen der Kürze des distalen Fragmentes nicht osteotomiert werden konnte. Eine befriedigende Achsenstellung wurde erreicht. Gleiches zeigte sich auch auf der rechten Seite. Nach 1 Monat wurden beide Unterschenkel durch Einbringen von Küntschernägeln nach Mehrfachosteotomie korrigiert, wobei die Fragmente zu Scheiben aufgeschnitten und um den Nagel in die Periosthöhle eingelagert wurden. 3 Monate postoperativ zeigte sich ein Herauswandern beider Oberschenkelnägel nach proximal; unterhalb der distalen Nagelspitze war eine O-Schwingung eingetreten. Auch an den Unterschenkeln mußten wie an den Oberschenkeln die Nägel ausgewechselt werden. Sie lagen zwar achsengerecht, waren aber zu lang. Postoperativ zeigte sich auf den Röntgenkontrollen erneut, daß die neuen Küntschernägel zunächst gut lagen, obwohl sich auf

dem Röntgenbild wiederum ein Hochwandern der Nägel andeutete (Abb. 1). Nach 9 Monaten reichten die Nägel am Femur distal nur noch bis zum mittleren Drittel. Das rechte Femur zeigte eine Varusverbiegung, das linke eine Valgusverbiegung, jeweils unterhalb des Nagels. Die Unterschenkelnägel waren unter der Haut proximal und distal tastbar und drohten diese zu perforieren. Die Unterschenkel selbst wiesen eine starke X-Verbiegung sowie eine starke Antekurvation auf. Wegen der schlechten Knochenkonsistenz wurden alle Nägel entfernt (Abb. 2). Anschließend ging man zur geschlossenen Osteoklasie über, beseitigte die Fehlstellung und stellte sie im Gips für 4 Wochen ruhig. Nach 1 Jahr war es zu einer erneuten Verbiegung im Varussinne gekommen. Jetzt wurden Zinkleimextensionsverbände angelegt und nach 4 Wochen eine erneut geschlossene Osteoklasie versucht, die aufgrund der verkürzten oberen Schenkelmuskulatur keine Begradigung ergab. Die untere Extremität stellte man in einem Becken-Bein-Gips ruhig, der nach 4 Wochen zur Schale geschnitten wurde. Die Röntgenkontrolle zeigte eine Fraktur im rechten Unterschenkel. Weitere Gipsbehandlungen schlossen sich an. Am 9.11.1970 wurde der Junge zum letzten Mal gesehen, es bestand eine Fraktur am linken Unterschenkel und eine deutliche Fehlstellung des linken Oberschenkels. Eine Geh-bzw. Stehfähigkeit wurde von dem Patienten nie erreicht. 1971 verstarb er an den Folgen seiner Erkrankung.

Epikrise:

Bei dem kleinen Jungen wurden starke Deformierungen der Beine durch Mehrfachosteotomie und Marknagelung korrigiert. Schon kurz nach dem operativen Eingriff kam es zum Herauswandern der Nägel, so daß diese in einer neuerlichen Operation und erneuten Osteotomie ersetzt werden mußten, um nach erneutem Wandern und nach Verbiegungen der durch sie fixierten Knochen vollkommen entfernt zu werden. Die Unterschenkelnägel erwiesen sich als zu lang und wurden durch

kürzere ersetzt. Sie konnten Verbiegungen des Knochens nicht verhindern trotz anfänglich guter Lage und wurden ersetzt. Auch geschlossene Osteoklasien, mehrfach korrigierende Gipsverbände sowie Zinkleimextensionen konnten die zunehmende Verbiegung der unteren Extremität ebenso nicht aufhalten.

Abb. 1

B., Rainer, geb. 22.1.64

9 Monate postop. Hochwandern des Küntschernagels und Verdacht auf schleichende Fraktur im distalen Schaftbereich mit Varusverbiegung knapp oberhalb des Nagelendes. Varusfehlstellung des Schenkelhalses. Intramedulläre Schienung der Tibia mit Küntschernagel.

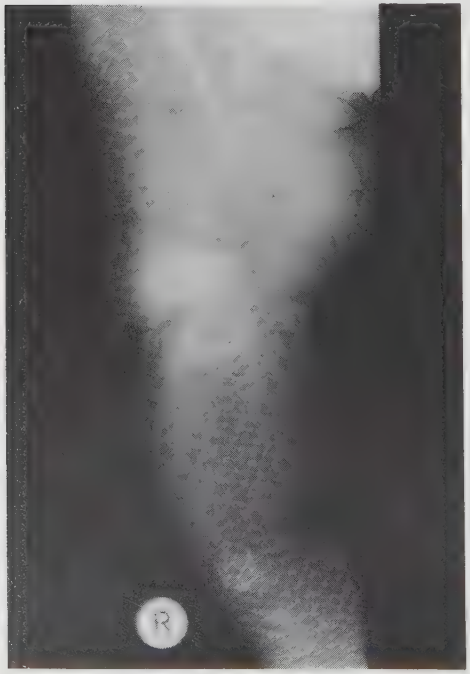


Abb. 2

B., Rainer, geb. 22.1.64

4 Jahre nach Entfernung der Küntschernägel und korrigierenden Zinkleimextensionsverbänden und geschlossenen Osteoklasien, Auftreibung der Metaphyse und Epiphyse bei girlandenförmiger Deformierung des Ober- und Unterschenkels mit deutlicher Knochenatrophie.

2. Beobachtung:

S., Anna, geb. 27.7.1939.

Familienanamnestisch lag auch bei der Mutter eine Osteogenesis imperfecta vor. Bis zum 8. Lebensjahr beklagte die Patientin fünfmal eine rechtsseitige Unterschenkelfraktur, die konservativ behandelt wurde. Mit 10 Jahren erlitt sie eine Ellbogenfraktur links, mit 14 Jahren eine Oberarmfraktur links. Die Frakturen wurden durchweg mittels Gips behandelt. Vom 14. bis zum 39. Lebensjahr traten keine weiteren Frakturen auf, auch nicht bei Stürzen. Mit 39 Jahren Patellafraktur rechts bei einem Arbeitsunfall nach Sturz auf das Knie. In der sich anschließenden Gipsbehandlung kam es aufgrund einseitiger Belastung erst links, dann rechts zu "Hüftgelenksentzündungen", die mit Voltaren behandelt wurden. 1980, mit 41 Jahren - nach Sturz auf der Wendeltreppe - supracondyläre Trümmerfraktur links, die mit Drahtextension wieder konsolidiert wurde. Gleichzeitig bestand auf der rechten Extremitätenseite eine laterale Tibiakopfim- und -depressionsfraktur, sowie eine nicht dislozierte Tibiaspiralfraktur rechts. Die Depressionsfraktur wurde nach Unterfütterung mit Spongiosa durch eine Tibiakopf-L-Platte gehoben und fixiert. 2 Monate postoperativ zeigte sich röntgenologisch eine gute Stellung der Fraktur, die Kniebeugung war bis 70 Grad möglich (Abb. 3). Eine vermehrte X-Stellung links stärker als rechts fiel auf.

Epikrise:

Nach multiplen Refrakturen des rechten Unterschenkels, je einer Fraktur des Ellbogens und des Oberarmes links, die allesamt eine konservative Gipsbehandlung erfuhren, blieb die Patientin von weiteren Frakturen verschont. Nach echtem Trauma nach einem Sturz auf der Treppe zog sich die Patientin eine supracondyläre Oberschenkelfraktur links und eine De- und Impressionsfraktur der rechten Tibia mit nicht disloziertem Spiralbruch zu. Durch rechtsseitige Anhebung des Tibia-

plateaus mittels T-Platte erreichte man eine gelenkgerechte Stellung. Die supracondyläre Trümmerfraktur heilte nach Drahtextension in achsengerechter Stellung aus. Bei der klinischen Nachuntersuchung zeigten sich an der oberen Extremität bis auf ein Streckdefizit im linken Ellbogengelenk und eine Verkürzung des linken Armes keine pathologischen Veränderungen. Die Hüftgelenke waren frei beweglich, ebenso die Kniegelenke. Hier fiel lediglich eine leichte Hypermobilität auf. Oberes und unteres Sprunggelenk wie auch Umfangsmessungen im Bereich der unteren Extremitäten wie Beinlänge waren unauffällig. Es fiel lediglich ein Genu valgum beidseits von ca. 15 Grad sowie Knick-Senk-Spreizfüße beidseits auf. Die Wirbelsäule zeigte eine rechtskonvexe Seitschwingung mit Rippenbuckelbildung links bei Beckentiefstand links von ca. 2 cm. Des weiteren bestand eine Schwerhörigkeit links sowie blaue Skleren.

Die Röntgenkontrolle bot eine fest verheilte, weitgehend achsengerechte supracondyläre Oberschenkeltrümmerfraktur. Auch bei der Tibiakopfim- und -depressionsfraktur ergab sich bei arthrotischen Kniegelenksverhältnissen eine achsengerechte Stellung. Auf der Beckenübersicht sah man eine Protrusio acetabuli links stärker als rechts mit walzenförmiger Deformierung des linken Hüftkopfes und einzelnen Zysten (Abb. 4). Eine befriedigende Gehfähigkeit war immer gegeben. Beruflich wird eine sitzende Tätigkeit als Schneiderin ausgeübt.

Abb. 3

S., Anna, geb. 21.7.39

Zustand nach Osteosynthese einer lateralen Tibiakopfim- und -depressionsfraktur mit guter Stellung nach Anhebung des lateralen Tibiaplateaus bei Gonarthrose

Abb. 4

S., Anna, geb. 21.7.39

Beginnende Protrusio acetabuli bei Coxarthrose beidseits, links mehr als rechts und walzenförmiger Deformierung des linken Femurkopfes.

3. Beobachtung:

Ch., Pantelis, geb. am 27.7.1964.

Familienanamnese: 1 Bruder starb an einer Osteogenesis, wohl Typ Vrolic.

Bei der Geburt lagen noch keine Frakturen vor, auch keine sichtbaren äußeren Fehlstellungen. Normale körperliche Entwicklung. Mit 2 Jahren Laufbeginn; mit 3 Jahren Unterschenkelfraktur rechts, die mit Plattenosteosynthese auswärts versorgt wurde. Aufgrund drohenden Plattenbruchs Entfernung derselben nach einem halben Jahr; dann weitere 3 Frakturen des rechten Ober- und Unterschenkels.

1969 wurde eine Oberschenkelfraktur rechts mit Gips behandelt. Beim Tragen in den Sanitätswagen entstand eine Refraktur des rechten Unterschenkels, die in einem früheren Plattenloch verlief. Das Kind wurde dann bis 1973 nicht mehr gesehen, da es sich in Griechenland aufhielt. Mehrere Unterschenkelfrakturen vorwiegend rechts wurden behandelt und der Junge mit einem entlastenden Apparat versorgt. Damalige Röntgenaufnahmen zeigten Tibia und Fibula, teils millimeterdünn, in Valgusfehlstellung und mit s-förmiger Fibula. Eine Tibiafraktur rechts wurde mit Drittelrohrplatte und Cialidspan versorgt. Intraoperativ zeigt sich im mittleren Tibiadrittel eine Pseudarthrose. Einen Monat später wurde eine Korrekturosteotomie am rechten Oberschenkel mit Verplattung und Cialidspan durchgeführt. Während der Operation kam es zu einer supracondylären Fraktur, die durch Gips mitfixiert wurde. Nach 4 Wochen demonstrierten Röntgenbilder eine zunehmende Varisierung im distalen Femurdrittel durch Abkippung der supracondylären Fraktur. Bei einer erneuten Korrektur und Plattenfixation nach 2 Monaten, stellte man fest, daß alle Schrauben gelockert waren. Die neu implantierten Platten wurden im Bereich des Überganges vom mittleren zum distalen Drittel überlappend angebracht und zwar so, daß sie über die Wachstumsfuge reichten. Dabei wurde durch das letzte distale Schraubenloch quer zur Femurachse und durch die Epiphyse eine Andresenschraube gelegt. Nach einem halben Jahr erhielt der

Junge einen Oberschenkelschienenschellenapparat mit Beckenkorb, gesperrtem Knie und 20 Grad Plantarflexion im Sprunggelenk und konnte fortan mit Hilfe eines Rollators gehen. Bei den vorhergehenden Remobilisierungsmaßnahmen war es auch links zur supracondylären Fraktur gekommen, die aber konservativ im Becken-Bein-Gips unter Achsenkorrektur und Inkaufnahme einer Verkürzung von 4 cm ausheilte. Durch entlastende Apparate konnte auch hier eine ordentliche Gehfähigkeit erreicht werden. 4 Jahre nach Implantation der Platte und des Cialidspanes kam es zur Refraktur der rechten Tibia mit Plattenbruch; die Schrauben waren alle gelockert. Eine erneute Verplattung und Cialidspananlagerung wurde durchgeführt (Abb. 5). Intraoperativ fehlte in der Tibiaschaftmitte auf einer Länge von etwa 4 Querfingern jegliche Knochensubstanz. Der Defekt wurde mit Cialidspänen überbrückt. Postoperativ kam es zu einer Wundheilungsstörung, der Abstrich ergab Pseudomonas. Bei der operativen Revision wurden über den Fistelkanälen 3 Schrauben und 1 Sequester entfernt und eine Gentamycin-Palakos-Kette eingebracht. 3 Monate später entleerte sich aus einer anderen Fistelöffnung erneut grünlich-gelbliches Sekret, wiederum ein Hinweis auf Pseudomonas. Bei der jetzt wiederholten Revision entfernte man die Platte und fand dabei neben den als freie Sequester ohne jeglichen Knochenkontakt liegenden Cialidspänen auch eine erhebliche Knochenatrophie und Inaktivitätsosteoporose (Abb. 6). Eine Saug-Spül-Drainage wurde eingelegt. Nach 42-wöchiger stationärer Behandlung wurde der Junge im Rollstuhl sowie mit entlastenden Apparaten entlassen. Röntgenkontrollen auch des rechten Oberschenkels zeigten die deutliche Lockerung der Schrauben, eine in die Epiphyse hineingezogene Mutter der Andresenschraube sowie eine zunehmende Verbiegung im Bereich der distalen Femurmetaphyse, und schließlich den gesamten Ausriß der Andresenschraube aus dem distalen Plattenlager.

Nach Versorgung links mit Schienenhülsenapparat mit Tuberaufsitz und rechts mit einem Ortholenschienenapparat, an dem statt der Abrollstelze ein Sach-Fuß aus

Holz angebracht wurde (wobei dann der Schuh mit einer Abrolleiste zur besseren Abrollung des insgesamt versteiften Beines versehen wurde), bewegte sich der Junge ausreichend gut mit diesen Apparaten.

Epikrise:

Nach mehrfachen Korrekturosteotomien und Plattenimplantationen wegen Fehlstellungen und Brüchen im Bereich der gesamten unteren Extremität, kam es neben den Schraubenlockerungen und Plattenbrüchen zu einem Wundinfekt, der erst nach Entfernung der Platte sowie der als freie Sequester auftretenden Cialidspäne ausheilte. Der Junge bekam entlastende Apparate verordnet, rechts mit einem Längenausgleich von 14 cm. Bei der Nachuntersuchung ergab sich neben der Innendrehfehlstellung des linken Unterschenkels mit Antekurvation eine regelrechte Beinachse. Der Quadriceps war nur schwach vorhanden. Zur varischen Fehlstellung des rechten Oberschenkels bei tastbarer lateraler Platte und Schrauben kam kompensatorisch eine X-Fehlstellung des rechten Unterschenkels. Die Beweglichkeit des rechten Hüftgelenkes war hauptsächlich bei der Innen- und Außenrotation stark eingeschränkt, so daß nur Drehbewegungen von etwa 5 Grad durchgeführten werden konnten, während links die Beweglichkeit frei war. Auch die Kniegelenksbeweglichkeit war rechts minimal, während links regelrechte Bewegungsgrade gemessen werden konnten. Das obere Sprunggelenk rechts war in Spitzfußstellung blockiert; links bestand eine normale Beweglichkeit. Das untere Sprunggelenk zeigte beidseits keine meßbaren Bewegungen. Die gemessene Beinlänge wies eine Verkürzung rechts von 18 cm auf. Außerdem bestand eine rechtskonvexe thorakale Skoliose mit linkskonvexer lumbaler Gegenschwingung und einem Überhang der Wirbelsäule nach links von 1,5 cm sowie eine dorsolumbale Kyphose. Das Gehen schon auf einer kurzen Strecke war für den Jungen mühsam, obgleich er sich gut eine halbe Stunde allein fortbewegen konnte und bei ausreichender Unterstützung

durch eine Begleitperson dies auch wohl noch länger hätte schaffen können. Heute verbringt er jedoch die meiste Zeit im Rollstuhl, und da er fast blind geworden ist, lernte er eine Blindenschreibmaschine bedienen, um sich später nach Abschluß der Hauptschule im hauswirtschaftlichen oder im kaufmännischen Bereich zu betätigen. Röntgenologisch fand sich noch neben den schon beschriebenen pathologischen Veränderungen eine Coxa vara mit tiefer Einstellung des Femurkopfes in die Pfanne.

Abb. 5

Ch., Pantelis, geb. 27.7.64

Hochgradige Knochenatrophie bei Bruch der Andresenschraube unter Einziehung derselben in die distale Epiphyse. Verplattung der Tibia mit gegenseitiger Cialidspananlagerung und Schraubenlockerung. Knochenatrophie, fadenförmige Fibual.

Abb. 6

Ch., Pantelis, geb. 27.7.64

Zustand nach Plattenentfernung aufgrund eines Infektes. Multiple Osteolyseherde im Tibiakopfbereich, Knochendefekt im distalen Tibiaschaft, hochgradige Knochenatrophie, stricknadeldünn ausgezogene Fibula.

4. Beobachtung:

L., Ingrid, geb. am 5.5.1966.

Familienanamnese leer.

Bei Geburt war es schon zu Ober- und Unterschenkelfrakturen gekommen. Die Unterschenkel zeigten mit 1 Jahr säbelartige Verbiegungen, das Hüftgelenk links wies eine Coxa vara auf. Im Alter von 6 Jahren erste Gehfähigkeit mit Unterstützung einer Begleitperson.

Mit 7 Jahren schien aufgrund multipler Achsenfehlstellungen eine aktive Achsenkorrektur angezeigt, und zwar im Bereich beider Unterarme sowie der Unterschenkel. Bei der Osteotomie am rechten Unterschenkel konnte nach zweimaliger Osteotomie der Tibia, Umdrehung des osteotomierten Knochensegmentes um 180 Grad und Resektion eines 1 cm langen Knochenstückes die Achsen- und Rotationsfehlstellung behoben und der erreichte Zustand durch eine 12 Loch Drittelrohrplatte mittels Schrauben und konkavseitig angesetztem Cialidspan fixiert werden. Der linke Unterschenkel wurde nach trapezförmiger Keilentnahme mit Basis ventralwärts unter Verkürzung von 0,5 cm achsengerecht gestellt und mit einer 14 Loch Drittelrohrplatte durch Schrauben und gegenseitiger Anlagerung eines Cialidspanes fixiert. Bei der Verschraubung kam es zur Fraktur des proximalen Endes. Die gelockerte distale Epiphyse wurde reponiert und mit 2 gekreuzten Kirschnerdrähten gestellt. Es bestanden nun bis auf eine Valgusstellung der queren Sprunggelenksachse regelrechte Achsenverhältnisse. Die Platte überragte bis auf die Epiphysen, wobei die Endlöcher ohne Verschraubung blieben. Die Remobilisation der Patientin geschah mittels Stehbrett und Stehschalen. Die schweren Deformierungen beider Unterarmknochen rechts wurden am Radius durch Resektion eines 1 cm langen Knochenstückes und durch Fixierung der Osteotomie mittels einer 4 Loch Platte behoben, an der Ulna hingegen durch Entnahme eines keilförmigen Knochenstückes und mittels Fixation durch eine 10 Loch Platte

gesichert; auf diese Weise entstand eine achsengerechte Stellung. Eine im gleichen Jahr durchgeführte andere Oberschenkelplattenosteosynthese links als Folge einer Fraktur erzielte nicht das erwartete Ergebnis, sodaß man 2 Monate nach dem Eingriff eine 2. Korrektur durchführen mußte. Hierbei wurde im Abstand von 5 cm jeweils zweimal eine Keilosteotomie durchgeführt mit Basis lateralwärts und die erreichte Stellungskorrektur mittels Drittelrohrplatte fixiert. In den darauffolgenden 2 Jahren behandelte die Heidelberger Universitätsklinik das Kind. Anschließend kam es nach einer Pseudarthrose, einer partiellen Radialisparese sowie Teileinsteifung des Handgelenkes zur Entfernung des im rechten Unterarm liegenden Plattenmaterials und zur Durchführung einer Marknagelosteosynthese beider Unterarmknochen rechts. Bei der Röntgenkontrolle entdeckte man eine Synostose zwischen Ulna und Radius distal rechts. Die Ulna zeigte eine Defektpseudarthrose, der Nagel wurde daraufhin entfernt. Gleichzeitig fand man eine Valgusfehlstellung beider Unterschenkel bei einliegendem Plattenmaterial. Eine Varusfehlstellung am rechten Oberschenkel wurde durch Einbringen eines langen Kirschnerdrahtes unter zweifacher Osteotomie mit Umkehrung des osteotomierten Knochensegmentes bis in die Epiphysenfugen und nach Entnahme eines 1 cm langen Knochenstückes in eine Überkorrektur im Valgussinne gebracht. Der rechte valgische Unterschenkel wurde einer subkapitalen Korrekturosteotomie zugeführt und diese mit einer 7 Loch Platte überlappend auf die noch liegende Platte aufgeschraubt, wobei die letzte proximale Schraube durch die Epiphyse gelegt wurde. Anschließend versorgte man die Patientin mit einem entlastenden Apparat und einer Hessing-Sandale. Das rechte Bein war jetzt weitgehend gerade, aber am linken Unterschenkel liegt die Platte am distalen Plattenende 2 Jahre nach Implantation unter der Haut (Abb. 7). Nach ihrer Entfernung wurde der Unterschenkel nach Osteotomie mit einem intramedullären Kirschnerdraht, der in die Epiphysen reicht, stabilisiert. Zusätzlich wurde ein Kirschnerdraht von der proximalen Epiphyse aus über das proximale

Fragment in das mittlere Fragment eingeschlagen und das distale Fragment durch einen zusätzlichen Kirschnerdraht mitgefaßt (Abb. 8). 6 Wochen postoperativ wurde das Kind am Rollator remobilisiert, nachdem es mit 2 Oberschenkelgehapparaten samt Tuberaufsitz, Schweizer Sperre und Hessing-Sandale versehen wurde. Eine weitgehend zufriedenstellendes Gangbild wird erreicht.

Epikrise:

Beständig durch Frakturen behindert, lernte die Patientin erst mit 6 Jahren das Laufen. Vielfache Korrekturosteotomien mit Platten- oder Kirschnerdrahtfixierung schlossen sich aufgrund starker Deformierungen seitens beider Unterarme sowie beider unterer Extremitäten an. Trotz aller Rückschläge erlernte die Patientin immer wieder von neuem das Laufen mit Unterstützung von teilentlastenden Apparaten. Bei der Nachuntersuchung zeigte sich eine Varusfehlstellung beider Unterarme. Die Pro- bzw. Supination rechts war nicht durchführbar, links war sie frei. In beiden Ellbogengelenken bestand eine Beugekontraktur, die jedoch durch Übergehen in einen Cubitus valgus ausgeglichen werden konnte, wodurch eine regelrechte bzw. sogar Überstreckung erreicht werden konnte. Das Handgelenk rechts ließ nur Wackelbewegungen zu. Auch die grobe Kraft war rechts deutlich schwächer als links ausgebildet. Die Fingerstreckung war rechts nicht vollständig möglich. Der rechte Unterarm war gegenüber dem linken deutlich umfangsgemindert (5 cm). Das Becken war um ca. 30 Grad nach vorne gekippt, die Hüftgelenksbeweglichkeit links war nicht eingeschränkt, rechts war eine Abduktion nicht möglich, darum konnte hier nur eine Neutralstellung erreicht werden. Die Innenrotation war nur minimal durchführbar. Die Kniegelenksbeweglichkeit beidseits war frei, es bestanden Genua valga beidseits, rechts von 15, links von 20 Grad. Weiterhin war eine Antekurvation beider Unterschenkel sowie eine Hypermobilität des Kniegelenkbandapparates beidseits vorhanden. Das obere und untere

Sprunggelenk war weitgehend frei beweglich.

Bei Beckentiefstand links von 2 und Schultertiefstand rechts von ebenfalls 2 cm zeigt die Wirbelsäule eine linkskonvexe thorakale Skoliose mit kyphotischer Komponente und kompensatorischer Lendenwirbelhyperlordose; dabei bestand ein Überhang nach links von 2 cm. Mit den Ober- und Unterschenkelschienen war die Patientin in der Lage, sich selbständig fortzubewegen, wenn man ihr einen Stützpunkt an die Hand gab, fehlten die Schienen war ein Laufen nicht möglich; die Patientin bewegte sich dann auf dem Gesäß rutschend. Die meiste Zeit verbrachte sie allerdings im Rollstuhl.

Abb. 7

L., Ingrid, geb. 5.5.66

Nach Plattenentfernung Fraktur im untersten Schraubenloch und Spongiosierung im ehemaligen Plattenbereich, fadenförmige Fibula.

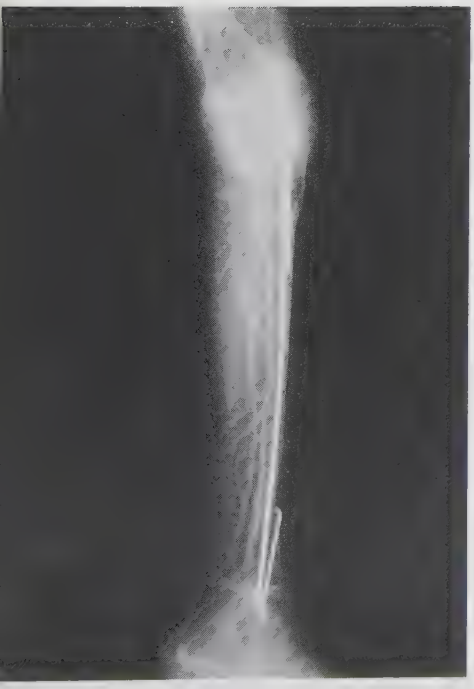


Abb. 8

L., Ingrid, geb. 5.5.66

Reoperation mit Einbringen eines Steinmann-Nagels von Epiphyse zu Epiphyse. Zusätzliche Fixation der abgerutschten distalen Epiphyse mit Kirschnerdraht, Fixation der proximalen Osteotomie mit Kirschnerdraht.

5. Fall:

H., Dagmar, geb. am 27.2.1960.

Familienanamnese: Die Schwester der Großmutter mütterlicherseits verstarb im Alter von 1 Jahr an den Folgen von Knochenfrakturen. Der Vater selbst hatte bis zum 8. Lebensjahr den rechten Unter- und Oberschenkel etwa 8mal gebrochen. Er war mit Gipsen und Entlastung therapiert worden.

Die Patientin selbst erlitt 1961 erstmals mit 1 Jahr eine Fraktur des linken Unterschenkels sowie 1963 eine Refraktur desselben. Dann stellte sich eine Fraktur des rechten Unterschenkels und 2 Jahre später eine Refraktur desselben ein. 1962 hatte sie zusätzlich noch eine Unterarmfraktur rechts und eine Kleinzehenfraktur. Soweit aus den Krankenunterlagen berichten, wurden alle Frakturen konservativ behandelt. Bei den Nachuntersuchungen fielen deutlich blaue Skleren auf. Bis auf ein leichtes Genu varum beidseits zeigten sich ansonsten keine gravierenden Fehlstellungen der Extremitäten. Die Beweglichkeit der einzelnen Gelenke war nicht eingeschränkt. Es bestand ein normales Gangbild. Die Wirbelsäule hingegen wies eine rechtskonvexe thorakale Skoliose mit linkskonvexer lumbaler Gegenschwingung auf (Abb. 9), aber keinen Überhang; außerdem wurde ein Beckentiefstand rechts von ca. 1 cm und ein Flachrücken mit verstärkter Hyperlordose der Lendenwirbelsäule festgestellt (Abb. 10).

Abb. 9

H., Dagmar, geb. 27.2.60

Rechtskonvexe thorakale Skoliose mit Rotation und linkskonvexer lumbaler Gegenschwingung, Bogenschlußstörung S1, verbreiterte Rippen.

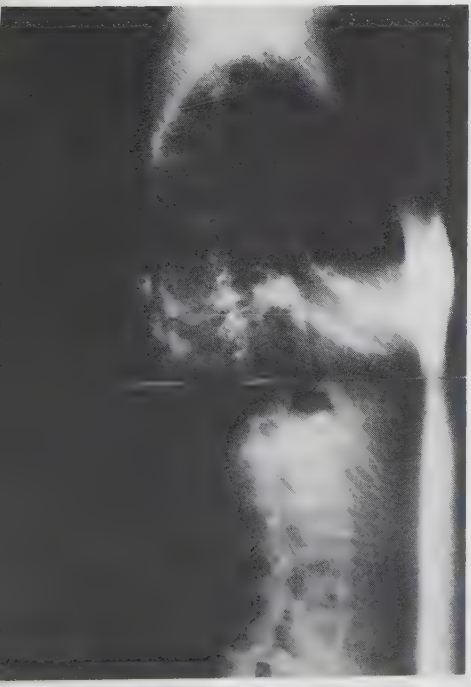


Abb. 10

H., Dagmar, geb. 27.2.60

Leichter Flachrücken am dorsolumbalen Übergang mit Hyperlordose im Lendenwirbelsäulenbereich.

V. Diskussion:

Eingangs des IV. Abschnitts wurde eine statistische Zusammenstellung der beiden Osteogenesis imperfecta-Typen Vrolic und Lobstein aufgeführt, die, nach sinnvoll erscheinenden Altersgruppen gegliedert, Auskunft über die Frakturhäufigkeit geben, z.T. getrennt nach oberer und unterer Extremitäten. Wie nicht anders zu erwarten, wiederholte sich definitionsgemäß bei den Vrolic- bzw. Lobsteinformen eine altersspezifische Frakturhäufung. Auch die Behandlung war entsprechend der Frakturhäufigkeit hinsichtlich der osteosynthetischen Versorgung sehr intensiv, zeigte sich doch, daß die Indikation sehr weit gestellt worden war.

Zwar überraschten die meisten postoperativen Bilder unmittelbar nach den Korrekturosteotomien und den Implantationen von Platten oder Nägeln durch eine gute Stellung, doch diesen Anfangserfolgen folgte schon bald die Ernüchterung mit Platten-und Schraubenlockerung, Verbiegung der Steinmannägel oder Kirschnerdrähte, oder die Perforation des Nagels nach primärem Hochwandern durch den Knochen. Die dargelegten röntgenologischen wie kasuistischen Beobachtungen machen einen Vergleich der erzielten Behandlungsergebnisse insofern schwierig, als sie mit unterschiedlich starken Ausprägungen der Krankheitsbilder gekoppelt sind. Bei der ersten Falldarstellung handelt es sich um eine Osteogenesis Typ Vrolic mit multiplen prä-und congenitalen Frakturen und Deformierungen; im 2. und 5. Fall hingegen wird eine milde, gemäßigte Form beschrieben, die z.T. ohne wesentliche Affektion am Skelettsystem erscheint. Fall 3 und 4 wiederum bieten das Bild einer schweren Beeinträchtigung durch die Osteogenesis imperfecta tarda, hinsichtlich Frakturhäufigkeit und daraus resultierenden schwersten Deformierungen.

Die Betrachtung des Krankheitsverlaufes der 5 beschriebenen Fälle bietet für die operative wie auch für die konservative Behandlung eine Fülle von Hinweisen.

Das Alter der Patienten erscheint aufgrund der Beobachtungen wesentlich für die

Indikationsstellung einer operativen Korrektur zu sein. Während SOFIELD die Kinder schon im frühen Alter von 6 Monaten operierte, begann die Orthopädische Universitätsklinik die Korrekturversuche erst bei den 1 1/2 bis 2-jährigen. Man entdeckte jedoch bald, daß bei den kleinen Knochenverhältnissen das richtige Osteosynthesematerial nicht immer zur Verfügung stand, so daß wie im 1. Falle zu lange Nägel genommen wurden, die kurze Zeit später wieder entfernt und durch neue ersetzt werden mußten. Bei einem Patienten kam es bei einer kurzbogigen Deformierung im Oberschenkelbereich nach Osteotomie zur Anlagerung einer kleinen Drittelrohrplatte, die kurze Zeit später bedingt durch eine Fraktur am unteren Plattenpol, brach. Um diesen fatalen Verbiegungen zu begegnen, brachte man Platten von Metaphyse zu Metaphyse ein, die trotzdem wiederum Deformierungen hervorriefen und in einem Falle sogar eine Lockerung der Wachstumsfuge zur Folge hatten. Auch die nach diesen Mißerfolgen dann von Epiphyse zu Epiphyse angelegten Platten konnten, obwohl durch einen gegenseitigen Cialidspan gestärkt, die betreffende Extremität nicht stabilisieren. Aufgrund des schnellen Längenwachstums kam es immer wieder zu Verbiegungen und Ermüdungsfrakturen. Die eingebrachten Cialidspäne resorbierten sich relativ schnell oder paßten sich der Wirtsknochenstruktur an, wie auch schon von SOFIELD erkannt wurde. Nach Plattenentfernung zeigte sich, wohl bedingt durch den Kompressionseffekt der Platte und des Cialidspanes, eine zunehmende Spongiosierung der Corticalis, die nun wiederum ihrerseits zu weiteren Deformitäten Anlaß gab. Erstaunlicherweise traten nur in den wenigsten Fällen Infekte auf, obwohl durch beständige Mikrobewegungen im Plattenlager durch gelockerte Schrauben eine große Tendenz dazu gegeben war. Die bestechende Idee der frühzeitigen Übungsstabilität konnte bei gelockerten Platten und Schrauben nicht greifen, zumal die Extremitäten noch zusätzlich meist in einem Gips in Überkorrekturstellung ruhiggestellt wurden. Jede in den Knochen eingebrachte Schraube kann als Schwachstelle angesehen werden

und induziert eine neuerliche Fraktur.

Die mit Plattenosteosynthesen versorgten Kinder erreichten z.B. wie in den Fällen 3 und 4 zwar ihre Gehfähigkeit wieder, aber nur mit Hilfsmitteln und unter manigfaltigen Reoperationen, ganz zu schweigen von den langwierigen Krankenhausaufenthalten. Im Endeffekt bestanden dieselben Deformierungen und das schlechte Gangbild, wie vor der Operation. Deshalb ist es unverständlich, wenn immer noch Plattenosteosynthesen als Mittel der Wahl -wenn auch mit Zurückhaltung vorgebracht - von JANI und GERBER empfohlen werden.

MÜNZENBERGER 1977 und H. MAU 1982 warnen vor den schlechten Spätergebnissen nach Plattenosteosynthese. Dieser Meinung kann man sich nur voll und ganz anschließen. Wir haben es nun einmal bei der Osteogenesis imperfecta nicht mit normalen Knochen zu tun und sollten uns folglich und aufgrund der schlechten Erfahrungen auch nicht hinreißen lassen, zur Plattenosteosynthese zu greifen.

Die anglo-amerikanische Literatur erwähnt schon seit einigen Jahren mit keinem Wort mehr die Platte. Hier wird jedoch der Nagel, und zwar der Teleskopnagel, immer mehr in den Vordergrund geschoben mit hoffnungsvollen Ergebnissen, wie Fallbeschreibungen von RODRIGUEZ, BAILEY, MARAFIOTI und den Franzosen FINIDORI, RIGAULT, PADOVANI und BENSAHEL aufweisen. Leider wird hier nur von einem geringen Patientengut berichtet. Nach anfänglichen Mißerfolgen scheint es nun gelungen zu sein - vorausgesetzt daß der Markraum eine Nagelung zuläßt -, den Teleskopnagel über einen längeren Zeitraum stabil zu implantieren. Die herkömmlichen Küntschernägel waren immer wieder aus dem Knochen herausgewandert, was einerseits zur Deformierung und zur Ermüdungsfraktur unter dem Nagelende führte oder andererseits das Nagelende durch den Knochen perforierte, besonders dann, wenn der Nagel nicht genügend zentral, sondern mehr lateralwärts lag. Beobachtungen am 1. wie auch am 4. Patienten ergaben, daß es sogar zur Verbiegung eines dicken Kirschnerdrahtes und damit zur Deformierung im Varus-

sinne kam, weil der Markraum zu schmal war, um einen Küntschernagel einbringen zu können. Zusätzlich entwickelte sich beim 1. Patienten nach Entfernung des Küntschernagels eine so deutliche Knochenatrophie, daß es nicht einmal mehr zur osteosynthetischen Versorgung mit dem dünnsten Kirschnerdraht reichte.

Wie bei den Platten, so zeigte sich auch bei den Nägeln, daß sie nur primär eine gute Korrektur erbringen, um dann, wenn auch in wesentlich geringerem Maße als bei den Platten, wieder eine Deformierung zu bewirken. Auch nach den Nagelungen wurde eine Gehfähigkeit erreicht, aber nur im Schutze von teilentlastenden Apparaten bzw. Orthesen. Gerade bei den Patienten in den Beobachtungen 3 und 4, die die meiste Zeit im Rollstuhl verbringen und nur sporadisch pro Tag einige Schritte "laufen", wäre deshalb ein konservatives Vorgehen angezeigter gewesen. Bei den Patienten 2 und 5 zeigen die Ergebnisse - bis auf das echte Trauma bei der 2. Patientin, das mit einer Tibia-L-Platte im Erwachsenenalter versehen wurde -, daß auch die konservative Behandlung zum Ziel führt, obwohl man diese beiden Beobachtungen an einer leichten Osteogenesis imperfecta tarda nicht mit den schweren Beobachtungen 3 und 4 vergleichen sollte. Trotzdem bleibt die Tatsache bestehen, daß den Kindern, besonders beim 3. Patienten sicherlich vieles durch eine konservative Therapie erspart geblieben wäre.

Ein Rückblick auf die Statistik zeigt ebenfalls deutlich, daß jeweils nur 1/3 aller Frakturen sowohl beim Vrolic- wie beim Lobstein-Typ eine osteosynthetische Versorgung erfuhren, während der größere 2/3 Anteil konservativ durch Gipsruhigstellung und in einigen Fällen mit kurzen Zinkleimextensionen behandelt wurde. Die entstandenen Inaktivitätsatrophien konnten sich durch eine frühestmögliche Remobilisation am Stehbrett oder mit teilentlastenden Apparaten wieder rückbilden. Bei der Gipsbehandlung wurde eine Überkorrektur angestrebt, um so dem den Knochen deformierenden Muskelzug entgegenzuwirken. Auch mag es hier, wie z.B. bei einem nicht beschriebenen Fall, aber nur zur temporären Fixation erlaubt sein,

einen Kirschnerdraht an der Tibia duch den Calcaneus unter Mitfassung der Wachstumsfuge im Winkel von 90 Grad einzubringen. Der Draht sollte jedoch spätestens nach 4 Wochen wieder entfernt werden.

Für die Frakturen bei den Vrolic-Typen gibt es konservativ wie operativ keine geeignete Lösung. Um wenigstens Schmerzfreiheit, vielleicht auch eine geringe Korrektur zu erreichen, bietet sich lediglich alternativ eine provisorische Schienung durch Wattebinden, die mit Papier verstärkt werden, wie von H. MAU beschrieben, an.

Was nun die Hilfsmittel, respektiv die Orthesen anbelangt, so sollten alle schwer befallenen Kinder mit diesen versorgt werden, um ihnen wegen häufiger Bandlaxizität aus statischen Gründen zum einen, zum anderen wegen bestehender oder auch korrigierter Deformierungen eine Hilfe zum Gehen zu geben und sie damit zu einer gewissen Selbständigkeit zu führen.

Dabei sollte darauf geachtet werden, daß die Orthesen aus leichtem Material wie z.B. Ortolen bestehen, um nicht die sowieso schon geschwächten Kinder auch noch mit schweren Gehapparaten zu belasten. Prinzipiell kann man sich dem von BLECK angewandten Modell anschließen, der beinahe jede schwere Tardaform nach operativer Korrektur und Einbringen von Osteosynthesematerial mit einem teilentlastenden Apparat versorgt. Wird dieser Apparat vom Patienten nicht toleriert, so kann man immerhin noch Zuflucht im Schwungqanq finden, wo einerseits eine gewisse Teilentlastung durchaus gegeben ist, andererseits das Sturzrisiko und damit eine erneute Fraktur größer erscheint als bei den Ortolen-Orthesen.

Aus diesen Ausführungen ergibt sich, daß die Osteogenesis imperfecta nicht in jedem Falle und erst recht nicht im Kindesalter ein Indikationsfeld für Osteosynthesen ist, nimmt man einmal die temporäre kurzfristige Fixation mit Kirschnerdraht davon aus. Selbst wenn in späteren Jahren, in der Zeit nach der Pubertät,

die Frakturhäufigkeit abnimmt, sollte man nicht unbedenklich rein routinemäßig aufgrund der verbesserten Knochenstruktur Osteosynthesen vornehmen. Wenn auch die Knochen der Osteogenesis imperfecta-Patienten im frühen Erwachsenenalter anscheinend an Stabilität gewinnen, so ist diese Verbesserung nicht so weitgehend, daß man es mit normalen Skeletteilen zu tun hat. Es besteht auch jetzt noch ein hoher Grad an Weichheit in der Knochenstruktur.

Trotz aller Bemühungen und Fortschritte der Orthopädie in der Erkenntnis und Therapierung der Osteogenesis imperfecta kann eine endgültige Heilung erst erwartet werden, wenn die Fachdisziplin der Biogenetik die ätiologische Ursache direkt und exakt bestimmbar gemacht hat und somit eine Kausaltherapie ermöglicht.

VI. Zusammenfassung:

Nach einem kurzen Überblick über das Krankheitsbild der Osteogenesis imperfecta hinsichtlich seiner Geschichte, Ätiologie und Biochemie sowie der genetischen und klinischen Einteilung der einzelnen Typen, bespricht der Verfasser die medikamentöse, konservative und operative Therapie, wobei der Differenzierung in Platten- und Nagelosteosynthesen eine besondere Bedeutung zugemessen wird. Der anschließende Teil stellt eine Statistik vor, die definitionsgemäß die Frakturhäufigkeit und deren Versorgung der einzelnen Osteogenesis-Typen aufzeigt.

Röntgenologische Beobachtungen, die einen Zeitraum von 7 bis 15 Jahren überspannen, charakterisieren die Problematik in der Behandlung der Osteogenesis imperfecta. Anhand der Krankengeschichten von 5 Patienten und an 4 durchgeführten Nachuntersuchungen konnten die theoretischen Erkenntnisse konkret und differenziert unterstrichen werden.

In der abschließenden Diskussion wird in geraffter Weise auf die Statistik eingegangen. Als wichtigstes Anliegen der Arbeit bemüht sich ein wesentlicher Teil dieses Abschnitts, die Insuffizienz der Plattenosteosynthese bei der Osteogenesis imperfecta ausführlich herauszuarbeiten, aber ebenso die - wenn auch ungleich geringere - Problematik bei der Verwendung von Nägeln aufzuzeigen.

Anschließend wird kurz auf die Bedeutung der konservativen Behandlung der Osteogenesis imperfecta-Patienten, sowie deren Versorgung mit apparativen Hilfsmitteln und anderen therapeutischen Möglichkeiten eingegangen.

Das Schlußresümee nimmt in einer Stellungnahme zur osteosynthetischen Behandlung eine klare Ablehnung der Plattenosteosynthese bei allen Osteogenesis imperfecta-Erkrankten ein, was eingeschränkt auch auf die Nagelung zutrifft. Insgesamt wird jedoch die konservative Behandlung mit, wenn nötig, temporärer Kirschnerdrahtfixierung empfohlen.

Literaturverzeichnis

ALBRIGHT, J.A.: Management Overview of Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 80

ALBRIGHT, J.A.: Systemic Treatment of Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 88

ALBRIGHT, J.A., E.A. MILLAR: Editorial Comment
Clin. Orthop. 159 (1981) 2

BAILEY, R.W.: Further clinical Experience with the extensible Nail
Clin. Orthop. 159 (1981) 171

BAILEY, R.W., H.J. DUBOW: Evolution of the Concept of an Extensible Nail Accommodating to Normal Longitudinal Bone Growth: Clinical Considerations and Implications
Clin. Orthop. 159 (1981) 157

BAILEY, R.W., H.J. DUBOW: Kongreßbericht
J. Bone Joint Surg. 47-A (1965) 1669

BAUER, K.H.: Über Osteogenesis Imperfecta
Dt. Ztschr. Chir. 154 (1920) 166

BAUER, K.H.: Erbkonstitutionelle "Systemerkrankungen" und Mesenchym.
Klin. Wschr. 2 (1923) 624

BENSON, D.R., D.C. NEWMAN: The spine and surgical treatment in Osteogenesis imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 147

BERGSTROM, L.: Fragile Bones and Fragile ears
Clin. Orthop. 159 (1981) 58

BLECK, E.E.: Nonoperative treatment of osteogenesis imperfecta: orthotic and mobility management
Clin. Orthop. 159 (1981) 111

BLOUNT, W.P., R.C. ZUEGE: Drilling Osteoclasis for Upper-Extremity Deformity
Orthop. Rev. Vol. 7 (1978) 53

BROWN, D.M.: Biochemical Abnormalities in Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 75

BUDDEKE, E.: Lehrbuch der Pathobiochemie
Walter de Gruyter & Co, Berlin, 1978

BULLOUGH, P., D. DAVIDSON, J. LORENZO: The Morbid Anatomy of the Skeleton in Osteogenesis imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 42

COCCI, K.: Erbschäden mit Knochenveränderungen
In: Lehrbuch für Röntgendiagnostik von H.R. Schinz, W.R. Baensch, E. Friedl, E. Uehlinger
5. Aufl. 2. Lfg. (1950) 686
Stuttgart: Thieme

CRASSELT, C.: Zur Therapie der Osteogenesis Imperfecta
Beitr. Orthop. Traum. 13 (1966) 787

EKMAN, C.J.: Congenital Osteomalacia
Clin. Orthop. 159 (1981) 3

EYRE, D.R.: Concepts in Collagen Biochemistry: Evidence that Collagenopathies Underlie Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 97

FERGUSON, A.B.: Orthopaedic Surgery in Infancy and Childhood. Ed. 2
Baltimore: Williams & Wilkins Company 1963

FINIDORI, G., P. RIGAULT, J.P. PADOVANI, H. BENSAHEL: L'enclouage centremédullaire télescopique chez l'enfant d'ostéogenèse imparfaite
Revue de Chir. Orthop. 65 (1979) 235

FINKBEINER, G.F., P. HERETSCH: Osteogenesis imperfecta - ein klinischer Beitrag
Orthop. Praxis 17 (1981) 632

FOLLIS, R.H.: Osteogenesis Imperfecta Congenita, a Connectiv Tissue Diathesis
J. Pediat. 41 (1952) 713

GERBER, B.E., L. JANI: Multiple patholog. Frakturen bei Osteogenesis imperfecta
Orthopäde 11 (1982) 101

HOOSHANG, T.: Radiology of Syndromes
Clin. Orthop. 159 (1981) 194

JANI, L., R. GANZ: Osteogenesis imperfecta. Frakturen- und Deformitätenbehandlung sowie medikamentöse Therapie
Orthopäde 6 (1977) 19

JANSEN, M.: Über atypische Chondrodystrophie und über eine noch nicht beschriebene angeborene Wachstumsstörung des Knochensystems: Metaphysäre Dysostose
Z. Orthop. Chir. 61 (1934) 253

KING, J.D., W.P. BOBECHKO: Osteogenesis imperfecta. An Orthopaedic Description and Surgical Review
J. Bone Joint Surg. 53-B (1971) 72

McKUSICK, V.A.: Vererbbare Störungen des Bindegewebes
Stuttgart: Thieme 1959

LANGE, M.: Orthopädisch-Chirurgische Operationslehre. 2. Aufl. München: Bergmann 1962

LEVIN, S.: The Dentition in the Osteogenesis imperfecta Syndroms
Clin. Orthop. 159 (1981) 64

LIBMAN, R.H.: Anesthetic Considerations for the Patient with Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 123

LINDEMANN, K.: Zur Behandlung der Deformitäten des Beines bei Osteopsathyrosis
Verh. Dtsch. Orthop. Ges. 93 (1960) 70

LINDEMANN, K., M.v. LUTTEROTTI: Die Bedeutung hypophysärer Störungen für die Entstehung der Osteogenesis Imperfecta
Z. Orthop. 78 (1949) 102

LUBS, H., H. TRAVERS: Genetic Counseling in Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 36

MANN, M., H.P. OERKE, E. SCHUCHARDT: Behandlungsprobleme bei der Osteogenesis Imperfecta
Orthop. Praxis 12 (1976) 71

MARAFIOTI, R.L., G.W. WESTIN: Elongating intramedullary rod in the treatment of Osteogenesis Imperfecta
J. Bone Joint Surg. 59-A (1977) 467

MATZNER, R.: Chirurg. Erkrankungen im Bereich des Bewegungsapparates
Lehrbuch d. Chir. u. Orthop. des Kindesalters
Springer-Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg
Spez. Teil II, 734

MAU, H.: Prinzipien der Nagelung und Verplattung bei der operativen Behandlung der Osteogenesis imperfecta
Z. Orthop. 109 (1971) 650

MAU, H.: Bei der Osteogenesis imperfecta keine Marknagelung und insbesondere keine Verplattung im Kindesalter
Z. Orthop. 120 (1982) 3, 215

MILLAR, M.: Observation on the surgical management of Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 154

MIRBAHA, M.: Multiple osteotomies and intramedullary fixation of the radius and the ulna to correct severe deformity and improve function in osteogenesis imperfecta
J. Bone Joint Surg. 48-A (1966) 523

MÜNZENBERGER, K.: Therapeutische Maßnahmen bei der Osteogenesis imperfecta
Arch. Orthop. 90 (1977) 265

MÜNZENBERGER, K.: Spez. Chirurgie für die Praxis
Bd. III/3 S. 396

NIEMANN, K.M.W.: Surgical treatment of the tibia in osteogenesis imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 134

PETER, G., P.G. ALEXAKIS: A Practical Methode of Insertion of the Rush Rod in the Femur
J. Bone Joint Surg. 45-A (1963) 1057

RAISCH, O., W. STRAUSS: Über Korrekturoperationen nach frakturbedingten Deformierungen am Oberschenkel bei Osteopsathyrosis
Ergebn. Chir. Orthop. 51 (1968) 28

REICHELT, A.: Die operative Behanldung von Deformitäten der langen Röhrenknochen bei der Osteogenesis imperfecta
Z. Orthop. 111 (1973) 594

RODRIGUEZ, R.P., R.W. BAILEY: Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 126

ROOT, L.: Upper limb surgery in osteogenesis imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 141

SCHINZ, H.R.: Lehrbuch der Röntgendiagnostik
Georg Thieme Verlag, Stuttgart
5. Aufl. 2. Lfg., 686

SCHWEIKART, C.H., D. WESSINGHAGE, R. RAHMENDAZEH: Die Knochenbruchbehandlung bei der Osteogenesis imperfecta
Mschr. Unfallheilkunde 72 (1969) 371

SILLENCE, D.: Osteogenesis Imperfecta: An Expanding Panorama of Variants
Clin. Orthop. 159 (1981) 11

SOFIELD, H.A., E.A. MILLAR: Fragmentation, realignement and intramedullary fixation of deformities of the long bones in children
J. Bone Joint Surg. 41-A (1959) 1371

SPRINGER, C.: Operativer Ausgleich hochgradiger Knochenverbiegungen durch Zersägen in Scheiben (Segmentation)
Verh. Dt. Orthop. Ges. 15 (1921) 118

SPRINGER, C.: Weitere Erfahrungen mit der Segmentierung hochgradiger rachitischer Knochenverkrümmungen
Z. Orthop. Chir. 43 (1924) 161

TILEY, F., J.A. ALBRIGHT: Osteogenesis imperfecta: Treatment by multiple osteotomy and intramedullary rod insertion
J. Bone Joint Surg. 55-A (1973) 701

WEIL, U.H.: Osteogenesis Imperfecta: Historical Background
Clin. Orthop. 159 (1981) 6

WERNER, P., L. METZ, F. DUBOWSKI: Nursing care of an Osteogenesis imperfecta Infant and Child
Clin. Orthop. 159 (1981) 108

WYNNE-DAVIS, R., J. GORMLEY: Clinical and Genetic Patterns in Osteogenesis Imperfecta
Clin. Orthop. 159 (1981) 26

ZWACKA, G., H. SCHICKEDANZ: Das Krankheitsbild der Osteogenesis Imperfecta
Z. Orthop. 104 (1968) 237

Für die Überlassung des Themas der Arbeit und die freundliche Unterstützung möchte ich mich aufrichtig bei Herrn Prof. Mau bedanken.

Lebenslauf

Am 14. September 1946 wurde ich, Karl-Peter Hobräck, als Sohn des Studiendirektors Karl Hobräck und seiner Ehefrau Margarete, geborene Kehrig, in Schwelm-Westfalen geboren.

1969 bestand ich am humanistischen und neusprachlichen Gymnasium Schloß Gaibach das Abitur.

Die Zeit bis zur Zuerkennung eines Studienplatzes für die Fachrichtung Medizin verbrachte ich als Zahntechnikerlehrling im Dental Labor A. Förster in Schwelm.

Im Sommersemester 1971 nahm ich das Studium der Humanmedizin an der Bayerischen Julius Maximilians-Universität in Würzburg auf. 1972 bestand ich das Vorphysikum, 1974 das Physikum. Mit der letzten Prüfung vom 2.8.1978 bestand ich erfolgreich das medizinische Staatsexamen.
Nach Ableistung einer 1-jährigen Medizinalassistentenzeit am Kreiskrankenhaus in Marktheidenfeld, war ich vom 1.11.1979 bis 31.1.1980 als Assistenzarzt auf der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Marktheidenfeld beschäftigt.

Vom 1.2.1980 bis zum 30.6.1981 war ich als Assistenzarzt auf der unfallchirurgischen Station des Juliusspital in Würzburg angestellt (Dir.: Prof.Dr.med. R. Schautz).

Seit dem 1.7.1981 bin ich als wissenschaftlicher Angestellter und Assistenzarzt an der Orthopädischen Universitätsklinik Tübingen (Dir.: Prof.Dr.med. Hans Mau) beschäftigt, um mich zum Arzt für Orthopädie weiterzubilden.